AUS DER HEIL- UND PFLEGEANSTALT
GEHLSHEIM BEI ROSTOCK.
(DIREKTOR: PROF. DR. ROSENFELD)

ÜBER EINEN ATYPISCHEN FALL VON PSEUDOSKLEROSE

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR
ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER
HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER UNIVERSITÄT ROSTOCK
VORGELEGT VON

ERICH DENZER
AUS KÖNIGSBERG I. PR.

ROSTOCK
CARL HINSTORFFS HOFBUCHDRUCKEREI
1926

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
zu Rostock.

Referent: Herr Prof. Dr. Walter

Ueber die extrapyramidalen Erkrankungen sind in den letzten 15 Jahren eine Reihe größerer Arbeiten erschienen, die ein beträchtliches klinisches und anatomisches Material enthalten, zuletzt die beiden großen Monographien von Bostroem und von Jakob. Hierdurch ist auch unser Wissen von der Wilson'schen Krankheit und von der Pseudosklerose wesentlich erweitert und vertieft worden. Es sind dies zwei Krankheitsformen, die klinisch bekanntlich erhebliche Unterschiede zeigen können, die indes nach den neueren Ergebnissen wahrscheinlich in verwandtschaftlichen Beziehungen zueinander stehen, besonders seitdem Spielmeyer nachgewiesen hat, daß es sich bei ihnen histopathologisch um denselben Prozeß handelt.

Es mag nun überflüssig erscheinen, daß in dieser Abhandlung über eine Einzelbeobachtung aus diesem Gebiet berichtet wird. Der vorliegende Fall, dessen Diagnose durch die Sektion sichergestellt werden konnte, bietet jedoch durch ungewöhnliche klinische Begleitsymptome, die die Diagnose erschwerten, sodaß erst die Obduktion Klarheit brachte, einige Besonderheiten; er ist daher vielleicht geeignet, einen Beitrag zur Kenntnis dieser beiden interessanten, uns noch viele Rätsel aufgebenden Krankheiten zu liefern.

Zunächst folge ein kurzer Ueberblick über unsere Krankheitsgruppe. Bekanntlich hat Wilson als erster das Wesentliche der jetzt nach ihm benannten Krankheit zusammengefaßt, sowie die anatomische Begründung des klinischen Bildes gegeben — er fand bei seinen Fällen eine eigenartige Form der Lebercirrhose und Erweichungen im Linsenkern (putamen und globus pallidus). Auf Grund seiner Fälle und der später ver-

öffentlichten sicheren, pathologisch-anatomisch geklärten, die im wesentlichen seine Angaben bestätigten, stellt sich die Wilson'sche Krankheit in ihren Symptomen etwa folgendermaßen dar: Im Vordergrunde steht eine ausgesprochene Rigidität der Muskulatur, die Bewegungen erscheinen daher erschwert und verlangsamt, ohne daß eigentliche Lähmungen vorhanden sind; in vorgeschrittenen Fällen kann es zu Muskelkontrakturen kommen. Ferner ist regelmäßig vorhanden eine Starre des Gesichts, die oft maskenartig wird, eine Erschwerung der Sprache (Dysarthrie), des Schluckens, Speichelfluß. Meist bestehen außerdem unwillkürliche Bewegungen der oberen und unteren Extremitäten — bisweilen ist Kopf und Rumpf daran beteiligt — ein sogenannter statischer Tremor, der meist in den distalen Extremitätenabschnitten lokalisiert ist. Auf psychischem Gebiet findet sich eine gewisse gesteigerte Affekterregbarkeit, eigentliche Demenz fehlt meist. Das Leiden tritt zuweilen familiär auf, insofern als es unter Umständen mehr als ein Mitglied der Familie befällt, ohne angeboren oder direkt vererbt zu sein; es führt gewöhnlich in 5 bis 6 Jahren zum Tode; bevorzugt ist das jugendliche Alter.

Als Pseudosklerose hat zuerst Westphal eine Krankheit beschrieben, die sich von der gewöhnlichen multiplen Sklerose nach seinen Beobachtungen weder durch Symptome noch durch den Verlauf unterschied, ohne daß die Sektion die erwarteten multiplen Herde ergab. Strümpell u. a. haben dann weitere Fälle veröffentlicht und auf die auch hier vorhandene Lebercirrhose hingewiesen. Die typische Pseudosklerose zeigt gegenüber der typischen Wilson'schen Krankheit Unterschiede. Rigidität der Muskulatur fehlt in den weitaus meisten Fällen, wenn vorhanden, ist sie weniger ausgesprochen. Bei der Sprachstörung handelt es sich vielfach nicht um eine Dysarthrie, sondern um ein Scandieren. Zittererscheinungen finden sich bei jedem Falle von Pseudosklerose. Der Tremor ist häufig ein sehr grobschlägiges Wackelzittern, bevorzugt die proximalen

Extremitätenteile, ist ein ausgesprochenes Intentionszittern bei Bewegungen; bei der Wilson'schen Krankheit dagegen ist das Zittern feinschlägiger, nicht so intensive Grade annehmend, bevorzugt die distalen Extremitätenabschnitte. Ueber schwerere psychische Störungen wird bei der Pseudosklerose häufiger berichtet, entweder in Form einfacher Demenz oder von Reizbarkeit, Neigung zu Wutausbrüchen. Von großer diagnostischer Bedeutung können epileptiforme Anfälle sein, manchmal werden sie als apoplektiform beschrieben. Nach Bostroem ist von 26 Fällen sicherer Pseudosklerose in 10 von Anfällen die Rede; da die Anfälle auch da, wo sie vorhanden, im ganzen recht selten sind, besteht die Möglichkeit, daß sie zuweilen der Beobachtung entgangen sind. Als fast pathognomonisch für Pseudosklerose kann eine Pigmentierung der Kornea angesprochen werden, meist in Form eines gelb-bräunlichen Ringes an der Peripherie der Hornhaut, nur in wenigen Fällen fehlt dieser perikorneale Ring. Pyramidenbahnsymptome wie Spasmen, Reflexsteigerungen, Klonus, Babinski fehlen bei beiden Krankheiten in den reinen Fällen, ebenso Pupillenstörungen, Nystagmus, Anomalien der Sensibilität; die Lebererkrankung tritt meist nicht hervor, ist aber bisweilen schon in vivo durch Funktionsprüfungen oder röntgenologisch nachgewiesen worden.

Es gibt somit zwischen der typischen Wilson'schen Krankheit und der typischen Pseudosklerose erhebliche Unterschiede. Die Art des Tremors und die psychischen Störungen weisen bei der Pseudosklerose offenbar auf eine größere Ausdehnung des Krankheitsprozesses im Gehirn hin. Es kommen nun aber, wie Bostroem überzeugend dargetan hat, zahlreiche atypische Fälle bei beiden Krankheiten vor und zahlreiche Uebergangsfälle zwischen beiden, bei denen die Symptome beider gemischt auftreten, z. B. haben die Pseudosklerose-Fälle, wie Bostroem hervorhebt, manchmal einen Tremor, gleich dem der Wilson'schen Krankheit, der im späteren Verlauf zunimmt und in das grobe Wackeln

übergeht, und anderes mehr. Aus diesen klinischen Erfahrungen haben schon bald einige Autoren Mutmaßungen auf eine Verwandtschaft hergeleitet. Der pathologischen Anatomie verdanken wir erhebliche Fortschritte in dieser Richtung. Nach Hall sind seit 1912 von 68 veröffentlichten Fällen beider Krankheiten 23 anatomisch untersucht worden. Wie schon erwähnt, wird bei der Sektion regelmäßig schon makroskopisch eine Lebercirrhose gefunden, nach Hall in 22 von 23 untersuchten Fällen. Diese ist von großknotiger Form, die Parenchyminseln sind durch Bindegewebszüge getrennt, das Volum des Organs ist vermindert. Mikroskopisch besteht Degeneration und Regeneration der Leberzellen, ferner entzündliche Erscheinungen in Form zelliger Infiltration des Bindegewebes, intensiver Proliferation der Gallengänge. Häufig findet sich eine Milzhyperplasie. Eine weitere Annäherung der beiden Krankheiten an einander ist durch die Ergebnisse der Untersuchungen des Gehirns erfolgt. Wilsons wesentlichster Befund war eine bilateral symmetrische Degeneration des Putamens, die die Ganglienzellen und Fasern betraf, sowie eine geringere des Pallidums mit reaktiver Gliawucherung und cystischer Erweichung, der Nucleus caudatus war geschrumpft. Einige andere Untersucher fanden Degenerationserscheinungen leichter Art an den Ganglienzellen der Großhirnrinde sowie Gliazellvermehrung, Bostroem auch in der Rinde des Kleinhirns. Etwas andersartig ist der Befund bei der Pseudosklerose, der zuerst von Alzheimer beschrieben ist. Er ist nur mikroskopisch zu erheben. Der Prozeß ist hier weit ausgedehnter, besonders findet sich aber ein Untergang nervösen Gewebes mit reaktiven Gliaerscheinungen in der Rinde, corp. striatum, thalamus u .a., jedoch keine Einschmelzung und keine Zerfallsvorgänge wie meist bei der Wilson'schen Krankheit. Besonders bemerkenswert sind überall verstreute riesenhafte Gliaelemente (Alzheimersche Gliazellen) mit großen Kernen, die Alzheimer als charakteristisch für Pseudosklerose ansah. Eine Reihe weiterer Autoren wie besonders Spiel-

meyer fanden die charakteristischen Veränderungen beider Krankheiten in einigen Fällen vereinigt, bald überwogen die einen, bald die anderen. Auch bei klinisch echten Wilson-Fällen fand Spielmeyer nicht nur Linsenkerndegeneration, sondern auch Veränderungen in der Rinde mit den gleichen Gliazelltypen wie bei der Pseudosklerose. Spielmeyer vermutet, daß Wilson auch wahrscheinlich bei seinen Fällen bei näherer Untersuchung die Alzheimerschen Gliakerne gefunden haben würde, und er kommt zu dem Schluß, daß es sich hier um denselben pathologischen Prozeß handle, dessen einzelne Komponenten verschieden stark ausgebildet sein können. Es erscheint somit mit Bostroem berechtigt, die Pseudosklerose und die Wilsonsche Krankheit als zwar verschiedene, aber durch Kombinations- und Uebergangsformen miteinander verbundene Symptomenbilder einer im Grunde gleichartigen Erkrankung anzusehen.

In der Frage der Aetiologie stehen sich zweierlei Ansichten gegenüber. Nach der einen handelt es sich um einen hereditär-degenerativen, nach der andern um einen erworbenen Vorgang. Welcher Art in letzterem Falle die Noxe ist, die die Erkrankung hervorruft, ist aber völlig unbekannt. Erwiesen ist auch noch nicht, daß eine Lebererkrankung unbedingt Erfordernis ist. Ebenso ist die zeitliche Aufeinanderfolge und der Zusammenhang von Leber- und Gehirnerkrankung noch nicht festgestellt. Nach der Ansicht der meisten Autoren ist die Lebererkrankung das Primäre. Ein in der Leber entstehendes oder ein von der Leber nicht zurückgehaltenes oder nicht entgiftetes, im Körper entstandenes Toxin soll den Linsenkern bezw. ausgedehntere Hirnpartien schädigen. Die Ursache der Lebererkrankung sieht Bostroem in einer Darmerkrankung, in einer Aufnahme von Giftstoffen durch die erkrankte Darmschleimhaut. Ein endgültiger Beweis für diese Entstehungsweise ist aber noch nicht erbracht.

Aus der Krankengeschichte unseres Falles sei nunmehr das Wesentliche wiedergegeben.

Der 22jährige frühere Laufbursche H. T. wurde am 24. November 1923 in die Psychiatrische Klinik in Gehlsheim aufgenommen. Aus seiner Vorgeschichte ist folgendes bekannt (Angaben der Mutter): Die Mutter leidet an nervösen Kopf- und Magenschmerzen und an Rheumatismus, regt sich viel auf, hat auch Beingeschwüre und kann nicht arbeiten. Die Mutter der Mutter hat 18 Jahre lang an Gicht gelitten. Der Patient selbst ist das erste (uneheliche) Kind seiner Mutter. Ein Halbbruder hat vom 8. bis 15. Lebensjahr „epileptische Anfälle" gehabt, die angeblich ohne Anlaß auftraten und von allgemeinen Zuckungen von 5 Minuten Dauer begleitet waren; diese Anfälle sollen sich etwa alle Vierteljahr wiederholt haben. Einnässen wurde nicht beobachtet. Ob es sich wirklich um epileptische Anfälle gehandelt hat, muß zweifelhaft bleiben; dieser Halbbruder ist Apothekenlaufbursche und soll geistig nicht zurückgeblieben sein, er wurde aus der ersten Klasse konfirmiert. Eine Halbschwester ist gesund, wurde aus der 2. Klasse konfirmiert. Vom Vater des Kranken ist nichts bekannt.

Die Geburt des T. ist ohne Besonderheiten verlaufen, das Kind soll kräftig gewesen sein. Es hat erst mit zwei Jahren gehen und sprechen gelernt, hat die englische Krankheit gehabt, keine Konvulsionen. Im Alter von 7 Jahren wird T. überfahren und erleidet dabei einen Bruch des Fußgelenkes, das Gehen ist seit diesem Unfall sehr erschwert, vorher hat er gut gehen können. Er bleibt einmal in der 3. Klasse sitzen, wird aus der 2. Klasse konfirmiert, soll leidlich gelernt haben. Seit dem 14. Lebensjahr hat der Kranke zeitweise Anschwellungen im Gesicht und an den Beinen, war deshalb wiederholt in ärztlicher Behandlung, es wurde ein chronisches Nierenleiden festgestellt, im Urin soll Eiweiß, manchmal auch Blut gewesen sein. Seit dem 12. Jahr zeigt sich ein Auswuchs am linken Knie; T. klagt öfter über Schmerzen im linken Bein. Nach der Schulzeit bis 1918 ist er einige Jahre Laufbursche, wegen der zunehmenden Beschwerden beim Gehen er-

folgt Aufgabe des Berufes, im März und April 1919 ist er noch kurze Zeit als Landarbeiter tätig, hat gehütet. Später hat er nicht mehr gearbeitet, ist zu Hause und liegt den Winter über meist zu Bett, hilft auch zu Hause nichts. Seit etwa einem Jahr vor der Aufnahme wird der Kranke leicht aufgeregt, wenn die Mutter ihm was sagt, geht oft in eine schlechte Kneipe, läßt sich das nicht verbieten, will seine Kumpane der Mutter ins Haus bringen, trägt Sachen fort und verkauft sie, streitet es ab, bedroht die Mutter mit Schlägen, wenn sie ihm Vorhaltungen macht. Auch im Verkehr mit den Geschwistern ist er leicht erregt; wenn man ihn allein läßt, wird er ruhiger. Die Mutter sieht sich schließlich gezwungen, ihren Sohn aus dem Hause zu geben, weil sie die größten Schwierigkeiten mit ihm hat.

Von der medizinischen Poliklinik wird auf eine Anfrage mitgeteilt, — die Mutter hatte angegeben, daß T. dort mal zur Untersuchung gewesen sei — der Kranke sei am 10. Mai 1922 untersucht worden, er habe damals angegeben, am 1. Januar 1922 plötzlich „gelähmt" aufgewacht zu sein (während eines Gelenkrheumatismus). Seine damaligen Beschwerden seien durch den erhobenen Befund (außer angedeutetem Fußklonus rechts und völlig reaktionsloser Exostose am linken Knie) keineswegs erklärt gewesen, sodaß seine mit großem Aufwand demonstrierten Gehstörungen als psychogen aufgefaßt worden seien; die Kontrolle der Augenuntersuchung durch die Augenklinik habe damals ebenfalls keinen Anhaltspunkt für eine organische Nervenerkrankung gegeben.

T. ist ein kleiner, blasser junger Mann von dürftiger Muskulatur und pastösem Aussehen. Oedeme sind bei der Aufnahme nicht vorhanden, bilden sich aber nach einigen Tagen an beiden Unterschenkeln in ausgesprochener Weise, schwinden unter Bettruhe wieder. Es besteht ein leichtes genu varum, am linken Knie eine walnußgroße Exostose, man hört bei Bewegungen im Gelenk Knacken. Der Kranke geht hin-

kend unter Schonung des linken Beines, langsam und schwerfällig. Im Gesicht findet sich in auffälliger Weise eine eigenartige Akne, bestehend aus in Schmetterlingsfigur angeordneten Komedonen und Effloreszenzen (Adenoma sebaceum).

Lunge o. B. Die Herzdämpfung ist nach links etwas verbreitert, Töne o. B. Der Puls ist regelmäßig, etwa 96 Schläge in der Minute, nach Bettruhe etwa 80 Schläge. Abdomen o. B. An der Leber ist perkutorisch und palpatorisch keine auffallende Aenderung des Volumens festzustellen, keine Druckempfindlichkeit. Milz nicht palpabel.

Im Urin ist Eiweiß in Spuren nachweisbar.

Die Zahl der roten Blutkörperchen ist auf 3½ Millionen vermindert, der Blutfarbstoffgehalt auf 70 % herabgesetzt.

Die Untersuchung der Gehirnnerven ergibt nichts Auffallendes. Es ist kein Hornhautring vorhanden. Die Pupillen sind in Ordnung, die Lichtreaktion ist vorhanden, ebenso die Konvergenzreaktion. Kein Nystagmus. Augenbewegungen frei. Kornealreflex beiderseits vorhanden. Die Facialisfunktion ist ungestört, die Zunge kommt gerade, keine artikulatorische Sprachstörung, die Sprache ist aber langsam, schleppend.

Augenhintergrund o. B.

Armreflexe o. B.

Bauchdeckenreflexe sowie Kremasterreflexe vorhanden.

Patellarsehnenreflexe beiderseits vorhanden, nicht gesteigert, ebenso Achillessehnen- und Plantarreflexe.

Kein Babinski, kein Oppenheim.

Kein Klonus.

Sensibilität o. B.

Bei der elektrischen Prüfung ist das Zuckungsgesetz o. B., die faradische Erregbarkeit vermindert, die galvanische Zuckung o. B.

Die grobe Kraft ist in Armen und Beinen gering, keine Unterschiede zwischen rechts und links. Keine Differenzen der Umfänge, keine Atrophien. Es läßt sich eine leichte Rigidität der Muskulatur nachweisen.

Es ist ein mäßiger statischer Tremor der Hände vorhanden, rechts stärker wie links, manchmal wird er fast schüttelnd. Der Kranke merkt es selbst beim Suppenessen. Der Tremor wird bei intendierten Bewegungen nicht stärker wie der echte Intentionstremor. Keine Ataxie. Spur Kopfwackeln.

Auffallend ist die große Bewegungsarmut des ganzen Körpers. Alle Willkürbewegungen erfolgen stark verlangsamt und schwerfällig. Die Mimik ist unbelebt, bei ungestörter Facialisfunktion. Die Sprache ist, wie erwähnt, langsam, schleppend, etwas näselnd. Der Gang ist sehr schwerfällig, steifbeinig. Keine Pendel- und Mitbewegungen. Keine Pro- und Retropulsion.

Die Wassermannsche Reaktion ist in Blut und Liquor negativ. Die Farbe des Liquors ist klar, kein Nonne, keine Pleocythose.

Der Kranke ist zeitlich, örtlich und zur Person orientiert. Er gibt Auskunft, wenn auch langsam. Ueber das Verhältnis zu seinen Angehörigen befragt, behauptet er mit diesen gut zu stehen. Er sei nur oft von seinem Halbbruder aufgezogen worden, weil er der Mutter zur Last liege, da rege er sich auf, wisse nicht, was er alles tue und sage, nach 5 bis 10 Minuten sei es vorüber, dann tue es ihm leid; von Bedrohung will er nichts wissen. Auf Befragen erzählt er, daß er vor 1—2 Jahren 4 Wochen lang an Schwindelanfällen gelitten habe. Es wurde ihm „schwarz vor den Augen" er „blieb einen Moment stehen", dann war es vorbei, die Gedanken vergingen nicht. Bei der genauen Prüfung findet sich eine Herabsetzung der geistigen Fähigkeiten. Im Kopfrechnen hat der Kranke geringe Fertigkeit, Unterschiedsfragen, Sprichworterklärungen, Definitionen werden schlecht beantwortet. Gedächtnis und Merkfähigkeit scheinen nicht erheblich herabgesetzt zu sein.

Auch bei der weiteren Beobachtung in der Klinik bleibt das Bild zunächst im wesentlichen das gleiche.

Der Kranke sitzt untätig umher, zeigt Mangel an Mimik, schläft viel, spricht nur gefragt und auch dann nur wenig und langsam, ohne Modulation und Betonung. Mehrfach wiederholt es sich, daß T. die Hosen verunreinigt. Einmal gibt er an, er habe auf dem Sofa sitzend, plötzlich nicht gehen können, es wurde ihm „heiß im Kopf", er „wußte nicht, wo er war", als er dann wieder gehen konnte, ging er auf den Abort, wo ihm „wieder schlecht" wurde, er rief dann den Wärter zu Hilfe; ein anderes Mal gibt er an, der Abort sei besetzt gewesen, da habe er es nicht halten können.

Am 9. Februar 1924 klagt der Patient über Schmerzen hinten rechts neben der Wirbelsäule in der Nierengegend, ferner über Kopfschmerzen. Der Urin ist deutlich rot verfärbt und unklar. Im Sediment finden sich rote und weiße Blutkörperchen; Eiweiß positiv. Kein Fieber. Abdomen o. B.

Die Schmerzen lassen in einigen Tagen nach, der Urin wird blutfrei, enthält nur Eiweiß in Spuren.

Der Tremor der Hände ist auch jetzt vorhanden, auch ein Tremor der Beine und des Rumpfes, besonders bei statischer Innervation. Keine Pyramidenbahnzeichen. Es ist vielleicht eine mäßige Rigidität festzustellen. Der Kranke geht in etwas gebückter Stellung, langsam und mühsam, angeblich wegen Schmerzen in den Knien, liegt bald dauernd zu Bett, zuweilen unsauber und naß.

Am 28. März 1924 wieder Schmerzen in der Nierengegend. Urin enthält wieder ziemlich viel Leukozyten und Erythrocyten, keine Zylinder.

Leichte Oedeme, gedunsenes Aussehen. 15. Mai 1924 Urin blutfrei. Bettlägerig, oft unsauber. Blasses pastöses Aussehen. Schmerzen in den Knien werden ständig geklagt.

Keine Pyramidenbahnzeichen. Tonus erhöht im Sinne eines Rigors.

7. Juni 1924. Im Urin Spur Albumen. Geringe Oedeme. Knickt, auf die Füße gestellt, ein, klagt über Gelenkschmerzen. Von der Mutter nach Hause geholt.

29. August 1924. Wiederaufnahme. Steifigkeit beider Beine. Geht nur mit Hilfe. Fußklonus links.

Auch in den folgenden Monaten unverändert schwerfällig, hilflos, arm an Mimik, sehr langsame Sprache und gedankliche Reaktion. Tremor in den Extremitäten, Rumpf und Kopf, am stärksten in den Armen, besonders nach Anstrengung. Wird schließlich dauernd gehunfähig, hält die Beine in Beugekontraktur an den Rumpf gezogen. Oft Kopfweh. Bleiches pastöses Aussehen. Der Tremor der Hände wird in mäßigem Grade wackelnd und durch selbst leichteste Emotion erheblich verstärkt. Augenhintergrund o. B. Keine Pyramidenbahnsymptome. Am 28. April 1925 wieder heftige Schmerzen in der linken Nierengegend. Seit heute früh mehrmals Erbrechen und heftige Kopfschmerzen. Seit gestern kein spontanes Urinlassen mehr. Katheterisierung, Aderlaß, Lumbalpunktion.

29. April 1925. Keine Besserung der Beschwerden, nur mit Narkoticis verübergehend Erleichterung. Dauerndes Erbrechen. Das gestern entnommene Blut ist bis heute nur unvollkommen geronnen. Erneute Katheterisierung notwendig.

In die medizinische Klinik verlegt. Die Anurie besteht noch einige Tage, dann erfolgt wieder spontanes Urinlassen. Das Erbrechen hört auf, subjektiv gebessert. Der Reststickstoff des Blutes beträgt 53 mg in 100 ccm Blut. Blutdruck 165 mm Hg. Im Urin Eiweiß schwach +, kein Urobilin, kein Urobilinogen; im Sediment vermehrte Leukozyten, vereinzelte Erythrozyten und Epithelien, keine Zylinder.

Am 28. Mai 1925 nach Gehlsheim zurückverlegt mit der Diagnose: Chronische Nephritis, präurämischer Zustand?

In den nächsten Monaten weitere Fixierung der Beugekontraktur beider Beine. Dauernd naß, stumpf, somnolent. Dauernd Kopfweh und Rückenschmerzen,

oft Oedeme. Puls beschleunigt, gespannt, 110—120 Schläge i. d. Min. Kein Fieber. Sprache langsam, klangarm.

Im Oktober 1925 wieder häufiges Erbrechen, manchmal mehrere Tage lang, von galliger Natur. Zunehmende Apathie, zeitweise etwas verwirrt, viel Kopfweh. Wird sehr blaß, wächserne Gesichtsfarbe. Eine Zeitlang subjektiv besser, kein Erbrechen. Anfang Januar 1926 zunehmende Somnolenz, nimmt nur wenig Nahrung zu sich. Beginnender Dekubitus.

Fieber.

6. Januar 1926 Tod im Koma.

Zusammenfassung.

Bei einem etwa 20jährigen jungen Mann, der von der Mutter her eine gewisse nervöse Belastung aufweist, entwickelt sich ein schweres Leiden, dessen erste Symptome seltene Anfälle, vielleicht epileptiformer Art, und eine auffallende Charakterveränderung mit Neigung zu Widerspenstigkeit und Wutausbrüchen sind. Im Vordergrunde des klinischen Bildes stehen die langsame Sprache, die Langsamkeit aller Bewegungen, der schwerfällige Gang, der Mangel an Mimik. Eine eigenartige Akne (Adenoma sebaceum) fällt sofort auf. Beobachtet wird ferner ein meist mäßiger statischer Tremor, besonders der Hände, ferner der Beine und des Kopfes, der manchmal in Wackeln übergeht, nicht immer gleich stark ist. Rigidität der Muskulatur ist in den späteren Stadien der Krankheit vorhanden, es kommt zu fixierten Flexionskontrakturen der Beine. Es finden sich keine Pyramidenbahnsymptome, keine Veränderungen am Augenhintergrund, kein Hornhautring. Auffällig ist ein anfallsweise auftretendes, mehrere Tage währendes heftiges Erbrechen, das spontan wieder aufhört und vielleicht durch das seit vielen Jahren gleichzeitig bestehende Nierenleiden zu erklären ist. (Urämie?.) Psy-

chisch findet sich eine Herabsetzung der Urteilsfähigkeit und Stumpfheit. Unter zunehmender Apathie erfolgt in einigen Jahren der Tod.

Die genaue Diagnose unseres Falles bereitete zu Lebzeiten Schwierigkeiten und wurde erst durch die Sektion geklärt. Es geht aus der Krankengeschichte hervor, daß im Beginn des Leidens bei der einmaligen Untersuchung in der medizinischen Poliklinik mangels objektiver Befunde am Nervensystem die Beschwerden des Kranken für psychogen gehalten wurden. Als jedoch 1½ Jahr später der Patient zur Aufnahme in unsere Klinik kam, mußte ein ernsteres Leiden angenommen werden, schon auf Grund der eingehenden Anamnese. Die Mutter berichtete glaubhaft von der auffallenden Charakterveränderung, die sie während des letzten Jahres wahrgenommen hatte. Der Kranke war sehr reizbar, ließ sich nichts sagen, drohte mit Schlagen, war für Vorstellungen einsichtslos, zeigte keinen Beschäftigungstrieb. Auch in der Klinik fand sich eine Herabsetzung der geistigen Fähigkeiten insbesondere eine Urteilsschwäche und Stumpfheit, Wutanfälle wurden hier nicht beobachtet. Außerdem waren zu Hause Zustände aufgetreten, die der Kranke als „Schwindelanfälle" bezeichnete, die aber vielleicht als epileptische Aequivalente gedeutet werden können, wenn sich auch nichts Sicheres darüber sagen läßt, da die Angaben darüber allein von dem geistig wenig regsamen Kranken stammen und durch Befragen erhoben werden mußten. In der medizinischen Poliklinik hatte der Kranke erzählt, er wäre eines Morgens „gelähmt" aufgewacht. Von Zuckungen wird nicht gesprochen, auch nicht von Einnässen oder Zungenbissen. Ebenso zweifelhaft blieben die beiden Anfälle, die der Patient in der Klinik hatte, wobei es zur Verunreinigung der Kleider kam, ärztlicherseits ist keiner dieser Anfälle beobachtet worden. Die Möglichkeit, daß es sich nur um einfache Ohnmachtsanwandlungen oder um Trägheit und nachträgliche Erklärungsversuche gehandelt hat, ist nicht auszuschließen. Hingewiesen werden mag in diesem Zu-

sammenhang darauf, daß nach Angabe der Mutter der Halbbruder des Kranken mehrere Jahre an „epileptischen" Krämpfen mit Zuckungen gelitten haben soll, er wird aber jetzt als geistig nicht zurückgeblieben und gesund bezeichnet und geht seinem Beruf nach. Es lassen sich also auch diese Krämpfe nicht mit Sicherheit als epileptische deuten und zur Beurteilung der Anfälle unseres Kranken wegen der Familiarität heranziehen. Ein eigenartiges Gepräge erhielt unser Fall durch die im Gesicht vorhandenen Hautveränderungen (Adenoma sebaceum), sie waren es auch im Verein mit den psychischen Veränderungen und den Anfällen, die die diagnostischen Erwägungen in erster Linie auf das Vorliegen einer tuberösen Sklerose hinlenkten. Bei diesem Leiden, dessen Pathogenese noch recht dunkel ist, verbindet sich eine meist von epileptischen Krämpfen oder Schwindelanfällen begleitete, rasch fortschreitende Verblödung mit Hautveränderungen (Adenoma sebaceum, Angiofibrome); diese gelten als ziemlich charakteristisch für die Krankheit. Auch die auftretenden Hämaturien und Albuminurien fügten sich gut in dieses Krankheitsbild, denn oft werden hierbei Hypernephrome beobachtet, die Anlaß zu Blutungen und Eiweißausscheidungen geben. Etwas abweichend war das verhältnismäßig späte Auftreten der ersten Erscheinungen — das Leiden beginnt meist vor dem 6. Jahr. In unserem Falle finden sich die ersten psychischen Erscheinungen weit später, der Kranke hatte auf der Schule noch die 2. Klasse erreicht. Zum Bilde der tuberösen Sklerose gehörten nicht einige motorische Störungen, die der Patient bot, der für gewöhnlich mäßige statische Tremor, der manchmal in Wackeln überging und durch Emotion verstärkt wurde, und Hände, Beine und auch den Kopf ergriff, in einem Stadium der Krankheit auch den Rumpf. Durch diese von vielen Autoren geschilderten Bewegungsstörungen sowie durch den auffallenden Mangel an Mimik und die Langsamkeit aller Bewegungen und der eintönigen Sprache wurde auch von vornherein die Frage ange-

regt, ob es sich nicht um eine Erkrankung im Sinne der Pseudosklerose oder der Wilson'schen Krankheit handeln könnte. Für eine derartige Vermutung sprach auch sonst noch manches. Anfälle sind, wie schon hingewiesen, im Verlauf des Leidens mehrfach erwähnt, wenn auch ihre Natur zweifelhaft blieb. Nach Bostroem wird in 10 Fällen von 26 Fällen sicherer Pseudosklerose von Anfällen gesprochen. Der Beginn mit Anfällen stellt nach Bostroem nichts Außergewöhnliches dar, sie können auch apoplektiform sein. Unser Kranker hatte angegeben, daß er eines Morgens plötzlich „gelähmt" aufgewacht sei. Auch Bostroem hat einige Fälle mitgeteilt, bei denen sich die Anfälle unmittelbar an das Erwachen aus dem Schlaf anschlossen oder während des Schlafens entstanden waren. Ebenfalls nach diesem Autor sind die Anfälle, auch da, wo sie beobachtet wurden, recht selten und treten nur zu bestimmten Zeiten auf. Dies war auch bei unserem Patienten der Fall. Die Charakterveränderung — bei unserem Kranken eines der auffallendsten Symptome vor der Aufnahme — nimmt unter den psychischen Störungen der Pseudosklerose eine wichtige Stelle ein, leider ließ sie sich nicht eindeutig verwerten, auch die tuberöse Sklerose kann zu ähnlichen Zuständen mit späterer Stumpfheit führen. Rigidität der Muskulatur war lange Zeit hindurch nicht oder wenigstens nur in geringem Grade vorhanden, erst spät kam es zu fixierten Beugekontrakturen, wie sie in Fällen Wilsonscher Krankheit beschrieben sind, ebenso fehlte ein eigentlicher maskenartiger Gesichtsausdruck. Ein Hornhautring und Zeichen einer Lebererkrankung — Symptome, die für die Diagnose wertvoll gewesen wären — wurden nicht beobachtet. Pathologische Urobilin- oder Urobilinogen-Ausscheidungen wurden nicht gefunden. Eine Leberfunktionsprüfung hat nicht stattgefunden. Vielleicht kann man die lange Gerinnungsdauer des Blutes auf die Anwesenheit von Gallensäuren im Blut und somit auf ein Leberleiden zurückführen. Wenn kurz noch die Frage aufgeworfen werden darf, ob die kli-

nischen Erscheinungen mehr für Wilsonsche Krankheit oder für Pseudosklerose sprachen, so muß die Antwort wohl lauten: mehr für Pseudosklerose. Denn Anfälle und psychische Erscheinungen spielen hier eine große Rolle. Ein maskenartiger Gesichtsausdruck wird vermißt, die Rigidität ist wenig ausgesprochen, das beobachtete Wackeln gehört zur Pseudosklerose. Eine scharfe Grenze läßt sich aber zwischen beiden Krankheiten nicht ziehen.

Gegen eine luische Genese oder ein zufälliges Zusammentreffen mit Lues war durch den negativen Ausfall aller in Betracht kommenden Reaktionen entschieden.

Eine multiple Sklerose, an die wegen der Zittererscheinungen und der eigenartigen Sprache differentialdiagnostisch gedacht werden konnte, mußte bei Abwesenheit aller sicheren Pyramidenbahnsymptome, bei Vorhandensein der Bauchdeckenreflexe und mangels Veränderungen am Augenhintergrund von vornherein ausgeschlossen sein.

Auffallend und zu keiner der beiden Krankheiten passend, die für die Diagnose in Betracht kamen, weder zu der tuberösen Sklerose, noch zu der Pseudosklerose, war das anfallsweise auftretende heftigste Erbrechen, das mehrere Tage anhielt, ohne daß sich ein äußerer Anlaß nachweisen ließ. Gedacht wurde an eine Kombination mit durch das chronische Nierenleiden bedingten urämischen Symptomen — der Kranke hatte ständig Eiweiß im Urin, wenigstens in Spuren, oft auch Epithelien, Leukozyten, auch Erythrozyten. Neben Mattigkeit, affektiver Schwäche, Kopfschmerz, Erbrechen und schlechtem Schlaf werden bei chronischer Urämie eine allgemeine Herabsetzung der psychischen Leistungsfähigkeit, dazu Reizbarkeit oder aber Gleichgültigkeit und Interesselosigkeit beobachtet, im ganzen machen die Kranken stets einen leicht benommenen Eindruck. Die eingehende Untersuchung ergab aber keine Anhaltspunkte für Urämie, die Bestimmung des Rest-

stickstoffs im Blut zeitigte nur eine geringe Erhöhung über die normalen Werte, 53 mg in 100 ccm, (normal 20 bis 35 mg). Der Blutdruck war wenig erhöht, am Augenhintergrund zeigten sich keine Veränderungen. Daher mußte der Verdacht auf Urämie als unwahrscheinlich abgelehnt werden, umsomehr, als das Erbrechen spontan wieder aufhörte und monatelang nicht wieder beobachtet wurde. In der Literatur finden sich nur wenige Angaben über gastroenteritische Erscheinungen in Form von Durchfällen und Erbrechen bei Wilsonscher Krankheit und Pseudosklerose (Schmincke), vielleicht ist das heftige Erbrechen in unserem Falle als ein seltenes Symptom aufzufassen.

Das klinische Bild unseres Falles bot also eine bemerkenswerte Mischung von Symptomen und es war nicht möglich, zu Lebzeiten mit Sicherheit die Diagnose zu stellen, erst die anatomische Untersuchung konnte Klarheit bringen.

Bei der Sektion wurde eine großknotige, atrophische Lebercirrhose gefunden, mikroskopisch auch noch eine eigenartige fleckweise Verfettung festgestellt. Niere und Milz boten das Bild der Stauungsniere bezw. -milz. An der Niere zeigten sich mikroskopisch die Veränderungen einer parenchymatösen Nephritis.

Ferner fanden sich ausgedehnte ältere Pleuraadhäsionen. Beiderseits war eine Ankylose der Kniegelenke vorhanden. Sonst brachte die Untersuchung der inneren Organe keine Besonderheiten.

Der Schädel war dick, aber außerordentlich weich, fast nur aus Diploe bestehend, mit der Dura wenig verwachsen. Innenfläche der Dura überall glatt und glänzend. Gefäße der Basis zart. Pia über beiden Frontallappen im Bereich der fossa Sylvii und im Bereich der großen Gefäße milchig getrübt. Sonst äußere Konfiguration o. B.

Seitenventrikel o. B. Gehirn im ganzen auffallend weich. Zirbel makroskopisch o .B., ziemlich klein. Der 4. Ventrikel o. B. Kleinhirn o. B.

Im fixierten Präparat erscheint auf dem Frontalschnitt in der Höhe des Infundibulums das Pallidum fast quittegelb gegenüber dem normalen Aussehen des Linsenkerns und der Rinde.

Mikroskopisch finden sich überall in der Rinde große, blasige Gliakerne (Typus der von Alzheimer beschriebenen Gliaveränderungen), außerdem im Markscheidenpräparat eine an status fibrosus erinnernde Veränderung im Bereich des Linsenkernes (Mißbildung?).

Bei der Toluidinfärbung der Stammganglien wird am Rande der inneren Kapsel an einer Stelle eine starke Rundzellenanhäufung wahrgenommen (Lymphocyten?), sonst nirgends entzündliche Erscheinungen. Im Linsenkern z. T. starke Vermehrung der Gliakerne. (Die histologische Untersuchung ist noch nicht ganz abgeschlossen.)

Der Befund spricht also für eine Erkrankung im Sinne der Pseudosklerose, wenn auch von dem gewöhnlichen Befund in der Verteilung und Anordnung der Gliazellen Abweichungen vorhanden sind. Erweichungen (wie sie beim typischen Wilson vorhanden), auch mikroskopischer Art, bestehen in den Stammganglien nicht.

Die Möglichkeit des Vorliegens einer tuberösen Sklerose mußte bei dem Fehlen des für diese Krankheit typischen anatomischen Befundes (schon makroskopisch Knoten in der Hirnrinde) fallen gelassen werden. Das Zusammentreffen von Lebercirrhose und den Alzheimerschen Gliaveränderungen zusammen mit den beobachteten klinischen Erscheinungen lassen den Fall mehr im Sinne einer Pseudosklerose deuten. Die Hautveränderungen in Form des Adenoma sebaceum dürfen daher wohl nur als zufällige Kombination aufgefaßt werden. Ein vermuteter gleichzeitiger urämischer Zustand läßt sich mit den geringfügigen Veränderungen an den Nieren wohl nicht vereinigen und das anfallsweise auftretende Erbrechen darf wohl als ein seltenes Symptom der Pseudosklerose gedeutet werden.

Die Besonderheit unseres Falles liegt in der auffälligen Mischung klinischer Erscheinungen von Pseudosklerose, Wilsonscher Krankheit und tuberöser Sklerose, sowie in dem anfallsweise auftretenden Erbrechen von mehrtägiger Dauer, das vielleicht als seltenes Symptom der Pseudosklerose aufzufassen ist. Bemerkenswert ist auch der Beginn der Krankheit mit Anfällen.

Am Schlusse der Abhandlung ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Rosenfeld und Herrn Prof. Dr. Walter für die Ueberlassung des Themas und für ihre freundliche Unterstützung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur.

Bostroem, Der amyostatische Symptomenkomplex, 1922.

Bumke, Lehrbuch der Geisteskrankheiten, 1924.

Jakob, A., Die extrapyramidalen Erkrankungen, 1923.

Runge, W., Die Erkrankungen des extrapyramidalen motorischen Systems (Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, Bd. 26), 1924.

Oppenheim, H., Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 1923.

Lebenslauf.

Ich, Erich Denzer, evangelischer Konfession, bin am 2. Februar 1894 als Sohn des 1913 verstorbenen Kaufmanns Wilhelm Denzer zu Königsberg i. Pr. geboren. Zunächst besuchte ich die Volksschule, später die Landwirtschaftsschule in Marggrabowa, Kreis Oletzko, seit 1907 das humanistische Gymnasium in Lyck, Ostpreußen, und bestand daselbst im März 1914 die Reifeprüfung. Darauf widmete ich mich dem Studium der Medizin in Königsberg i. Pr. Im Mai 1915 trat ich in den Heeresdienst. Nach meiner Entlassung vom Militär nahm ich im Sommersemester 1919 das Studium wieder auf und bestand im Dezember 1919 in Königsberg i. Pr. die ärztliche Vorprüfung. Ich hörte dann zwei klinische Semester in Königsberg und zwei in Rostock. Hier bestand ich am 20. Dezember 1921 das medizinische Staatsexamen. Die Medizinalpraktikantenzeit leistete ich am städtischen Krankenhaus in Brandenburg a. H. ab und war nach meiner Approbation Assistent und Vertreter von mehreren praktischen Aerzten, habe auch während der Inflationszeit aus wirtschaftlichen Gründen etwa ein halbes Jahr auf der Dresdener Bank gearbeitet. Vom 1. Mai 1925 bis 28. Februar 1926 hatte ich eine Stelle als Arzt an der Prov.-Heilanstalt in Treptow a. R., hatte danach vom 1. März 1926 ab eine Abteilung in der Heil- und Pflegeanstalt Gehlsheim bei Rostock. Seit dem 1. Juni 1926 bin ich als Hilfsarzt an der Prov.-Heil- und Pflegeanstalt Lüneburg angestellt und habe daselbst eine selbständige Abteilung.